

A Case of Recurrent Osteoclastoma of the Paranasal Sinuses in a Patient with Paget's Disease

Hyoung Yong Song, Myeong Sang Yu and Bong-Jae Lee

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

파제트병에 동반되어 부비동에서 발생한 재발성 파골세포종

송형용 · 유명상 · 이봉재

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received November 16, 2009
Revised November 16, 2009
Accepted January 14, 2010

Address for correspondence
Bong-Jae Lee, MD, PhD
Department of Otolaryngology,
Asan Medical Center,
University of Ulsan
College of Medicine,
86 Asanbyeongwon-gil, Songpa-gu,
Seoul 138-736, Korea
Tel +82-2-3010-3710
Fax +82-2-489-2773
E-mail bjlee@amc.seoul.kr

Paget's disease is a well-known disorder of unclear etiology that results in deformity and enlargement of single or multiple bones due to abnormal osteoclastic-osteoblastic remodeling of bone. Osteoclastoma, also known as giant cell tumor, is a rare complication of Paget's disease that usually occurs in the skull or facial bones. This is a report of a 35-year-old woman with recurrent osteoclastoma of the sino-nasal tract, a complication of Paget's disease, for which she underwent 4 operations. Clinicopathological features of this rare disease are described here.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:194-7

Key Words Osteoclastoma · Giant cell tumor · Paranasal sinuses · Paget's disease.

서 론

파제트병(Paget's disease)은 중년 이후에 발생하는 만성 골질환으로 서양인에서는 흔하게 보고 되고 있으나, 국내에서는 아주 드문 질환으로 알려져 있다.¹⁾ 파제트병의 합병증으로 골종양이 발생할 수 있으며, 그 중 골육종이 대부분이나 드물게 파골세포종(거대세포종양)이 발생한다.²⁾ 파골세포종은 주로 장골의 골단에 발생하지만, 파제트병에 합병한 경우 두개골이나 상악골, 하악골에서 호발한다.³⁾ 파골세포종은 치료 후 전체적인 재발률이 높아 근치적 절제술 후에도 약 7%의 재발률이 보고되고 있다.⁴⁾ 저자들은 파제트병을 앓고 있는 35세 여성의 부비동에서 발생한 재발성 파골세포종을 치험하였기에 임상적 특징과 치료결과에 대하여 보고하는 바이다.

증 례

환자는 한달 전부터 발생한 좌측 비배부의 종물로 1999년

5월 본원에 처음 내원하였고 좌측 상악동과 사골동의 부비동염 및 좌측 상악골 골종이 의심되어 수술을 계획하였으나 출산 관계로 취소되었다. 환자는 출산 후 2001년 2월 내원하였고 수술 전 검사로 시행한 혈액검사 및 전산화단층 촬영에서 파제트병이 의심되어 본원 정형외과 진료 후 파제트병을 진단 받았다. 술 전 시행한 전산화단층촬영에서 좌측 비강 및 상악동에 새로운 종물이 발생하였고, 좌측 비배부 골종의 크기가 증가하였다(Fig. 1). 2001년 3월 안면중앙 접근법(midfacial degloving procedure)을 통한 중앙절제술 및 내시경부비동수술을 하였다. 병리학적 소견에서 세포밀집도가 높고 경계가 좋은 결절 형태를 보였으며, 단핵세포와 파골세포양 다핵세포로 구성되어 있었고, 파제트 골의 파골세포가 증식되어 생긴 파골세포종으로 진단되었다. 악성의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 2003년 10월 시행한 전산화단층촬영에서 우측 비강에 새로운 병변이 관찰되어 2003년 12월 안면중앙 접근법을 통한 중앙절제술을 시행하였다. 2008년 1월 좌측 비강 및 상악동, 좌측 안와에서 파골세포종이 재발하여 세 번째 수술로 좌측

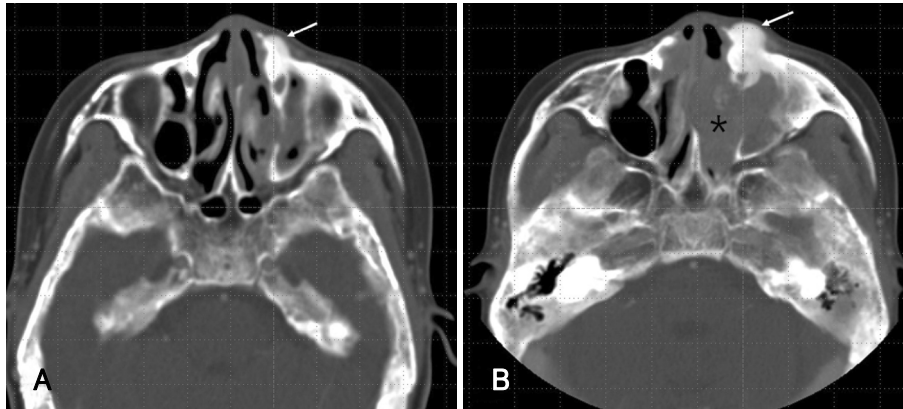


Fig. 1. Axial view of CT scan at first visit (A) and axial view of CT scan taken 2 years later (B). Bony mass of the left frontal process of maxilla was increased (arrow), and mildly enhanced soft tissue mass (asterisk) was filling the left maxillary sinus and the nasal cavity.

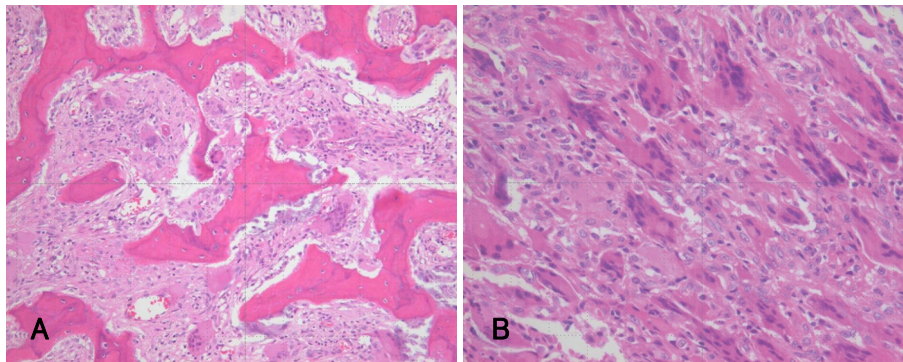


Fig. 2. Histopathologic findings of osteoclastoma showing trabecular bone with irregular cement lines lined by large osteoclasts and numerous osteoblasts with medullary fibrosis (A) and numerous giant cells dispersed in a mononuclear component background (B)(A $\times 100$, B $\times 200$, H&E stain).

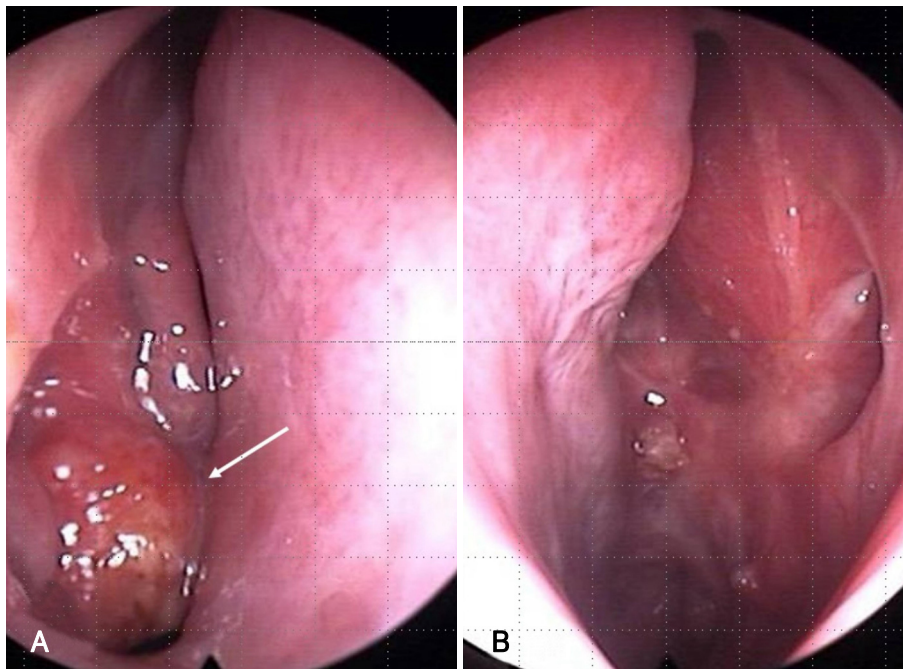


Fig. 3. Endoscopic finding of the nasal cavities prior to 4th operation. Reddish-brown mass is seen in the right inferior turbinate (arrow)(A). Left medial maxillectomy was performed previously (B).

내측 상악절제술을 시행하였다. 이후 추적관찰 중 2주 전부터 발생한 우측 비폐색과 비출혈을 주소로 2008년 10월 13일 본원 외래를 방문하였다.

가족력에서 골 재흡수 억제제인 파미드로네이트(pamidronate)와 텍사메타손을 복용 중이었으며, 2008년 4월

좌측 대퇴골 병적골절이 발생하여 타원에서 입원 치료 받은 병력이 있었다. 가족력에서 할아버지와 아버지 모두 파제트병으로 진단 받고 사망하였다.

코 내시경검사서 우측 하비갑개에 적갈색의 종물이 관찰되었고 좌측 비강에는 내측 상악절제술이 시행된 상태였

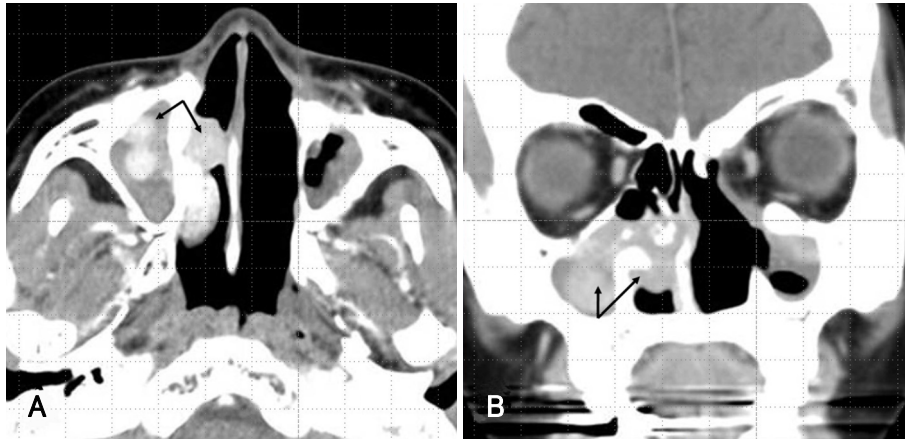


Fig. 4. Axial (A) and coronal (B) view of CT scan taken before 4th operation. It shows well enhancing mass (arrow) in the right maxillary sinus and right inferior turbinate, and thickening of the medial wall of the right maxilla.

다(Fig. 3). 임상검사 소견으로는 혈액학적 검사에서 혈색소와 헤마토크리트는 각각 11.2 g/dL, 35.1%로 경한 빈혈 상태였고, 혈청 알칼리성 인산분해효소는 정상이었으며 기타 임상검사의 이상 소견은 없었다. 전산화단층촬영에서 우측 상악동과 하비갑개에 조영 증강이 잘 되는 종물과 상악동 내측벽의 비후 소견이 관찰되었으며, 파골세포종의 재발이 의심되었다(Fig. 4).

2009년 1월 8일 네 번째 수술로 전신마취하여 우측 구순하 접근법 및 비내시경 중양 절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 우측 상악동에 적갈색 종물이 충만해 있었고 비강으로 상악 내측벽에서부터 하비갑개까지 침범되어 있었다. 구순하 접근법으로 상악동창을 만든 후 상악동내의 종물과 함께 주위 점막을 제거하였고, 우측 하비갑개 병변은 내시경을 통해 하비갑개와 상악내측벽을 함께 제거하였다.

환자는 술 후 2일째 팩킹 제거 후 퇴원하였으며, 특별한 문제없이 회복되었다. 수술 후 현재 약 9개월 경과한 상태로 경과 관찰 중이며, 재발의 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

파제트병은 1877년 James Paget에 의해 변형성 골염으로 처음 기술되었으며, 파골세포에 영향을 미치는 질환으로 미국과 영국의 40세 이상 성인의 약 3%에서 발생한다고 보고되고 있다.⁵⁾ 하지만 동양인에서는 드물게 발생하며 국내에서 드물게 보고되고 있다.¹⁾ 본 증례의 경우 환자의 할아버지와 아버지 모두 파제트병으로 진단 받았다. 국외에서는 파제트병의 가족력을 보이는 경우가 15~26%의 빈도로 비교적 흔하지만,⁶⁾ 국내에서 이 같은 파제트병의 가족력을 가진 경우는 매우 드물어 3대에 걸친 가족력을 가진 증례가 국제학술지에 한 차례 보고된 바 있다.⁷⁾

파제트병의 합병증으로 이환된 골에서 골종양이 발생할

수 있으며, 그 대부분은 골육종이 차지하고 드물게 파골세포종(거대세포종양)이 발생한다.²⁾ Haibach 등⁸⁾의 보고에 따르면 1958년부터 1983년까지 파제트병과 합병된 82예의 골종양 중 대부분은 골육종이었고 단 1예만이 파골세포종이었다. 국내에서는 Won 등⁹⁾이 파제트병에 동반되어 양측 상악골에서 발생한 파골세포종을 처음으로 보고하였다.

일반적인 파골세포종은 장골의 골단에서 호발하나, 파제트병에 동반된 파골세포종은 대부분 두개골, 안면골, 골반, 척추 등에서 발생하며 장골의 골단에서는 거의 발생하지 않는다.³⁾ 파제트병에서의 파골세포종은 90% 이상에서 다골성 파제트병에서 발생하며, 10% 미만에서 단골성 파제트병에서 발생한다.¹⁰⁾ 일반적인 파골세포종은 20~40세 사이에서 자주 발생하며, 파제트병과 동반된 파골세포종은 60세 이상의 고령에서 발생한다.¹¹⁾ 본 증례에서는 환자의 최초 수술시 나이가 27세로 비교적 젊은 나이에 발병하였다. 임상 증상으로는 이환된 골의 무통성의 국소종창이 가장 흔하며, 비출혈과 비폐색 증세가 있다.

진단에 있어서 조직학적 검사가 필수적이다. 조직학적으로 다핵거대세포들이 원형 혹은 방추형의 단핵성 기질세포에 분포한다. 종양 내에 존재하는 거대세포는 신생물성 파골세포(neoplastic osteoclast)라고 명명되며, 파제트 골(paget bone)에서 비정상적으로 증식한 파골세포이다.¹²⁾

감별질환으로는 거대세포 수복성 육아종(giant cell reparative granuloma), 골화 섬유종, 부갑상선 기능 항진증에 동반되는 갈색종양, 동맥류성 골낭종, 연골육종, 연골모세포종, 유피낭, 색소 침착성 용모결절윤활막염, 골융해성 전이암 등이 있다.¹³⁾ 이 중에서 거대세포 수복성 육아종은 파제트병에서의 파골세포종과 조직학적으로 유사하여 감별이 어렵다.¹⁴⁾ 이 두 질환은 핵내 봉입체(intranuclear inclusion body)가 존재한다는 점, 파제트병에 이환된 골에서만 발생한다는 점, 그리고 두개안면골에서 호발하는 점

에서 임상병리학적 유사성을 가지고 있다.¹⁵⁾ 전형적인 거대세포 수복성 육아종은 조직학적으로 거대세포가 더 작고, 집단적으로 분포하며, 기질이 조금 더 섬유성이고, 때론 국소적 출혈이나 헤모시더린 침착이 있는 것으로 감별한다.¹²⁾ 임상적으로 거대세포 수복성 육아종은 20세 이전의 청소년기에 주로 발생하고 상악골보다는 하악골에서 호발하며, 덜 공격적이고 치료 후 재발이 드물다. 반면 파골세포종은 청소년기에는 거의 발생하지 않고 매우 공격적이고 재발하는 경향이 있고 악성 변이를 일으켜 전이할 수 있다.¹³⁾

치료로는 수술적 치료, 방사선 치료, 내과적 치료 등이 있으며 이 중 완전한 외과적 절제가 가장 좋은 치료 방법이다. 하지만 두경부 영역에서 발생한 경우 광범위 절제 후에 발생할 수 있는 기능적, 미용적인 장애를 고려해야 한다. 파골세포종은 단순소파술 후 약 34%에서 재발하며, 근치적 절제술 후에도 약 7%에서 재발할 수 있다.⁴⁾ 또한 파골세포종은 10~15%에서 악성으로 변화되어 폐로 전이될 수 있기 때문에 장기간 추적관찰이 필요하다.¹⁶⁾

본 증례의 경우 다골성 파제트병 환자로 최초 발병시 좌측 상악골에서 파골세포종이 발생하였으며 일차 수술 2년 후 우측 상악골에서 파골세포종이 발생하였다. 이후 양측 부비동에서 시간 간격을 두고 재발하였다. 이는 수술적 절제가 불충분하게 시행되었다기 보다는 파제트병의 진행으로 인한 자연경과로 볼 수 있을 것이다. 앞으로도 재발 가능성이 높으므로 면밀한 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

REFERENCES

- Choy WS, Baek CH, Koh DH. Paget's disease of bone: one case report. J Korean Orthop Assoc 1991;26(3):970-4.
- Jacobs TP, Michelsen J, Polay JS, D'Adamo AC, Canfield RE. Giant cell tumor in Paget's disease of bone: familial and geographic clustering. Cancer 1979;44(2):742-7.
- Goldstein BH, Laskin DM. Giant cell tumor of maxilla complicating Paget's disease of bone. J Oral Surg 1974;32(3):209.
- Rosai J. Bone and Joints. In: Rosai J, editor. Rosai and Ackerman's Surgical pathology. 9th ed. Philadelphia: Mosby;2004. p.2169-72.
- Resnick D. Paget's disease. In: Resnick D, editor. Diagnosis of bone and joint disorders. 3rd ed. Philadelphia: Saunders;1995. p.1923-68.
- Colina M, La Corte R, De Leonadis F, Trotta F. Paget's disease of bone: a review. Rheumatol Int 2008;28:1069-75.
- Bahk YW, Park YH, Chung SK, Chi JG. Bone pathologic correlation of multimodality imaging in Paget's disease. J Nucl Med 1995;36(8):1421-6.
- Haibach H, Farrell C, Dittrich FJ. Neoplasms arising in Paget's disease of bone: a study of 82 cases. Am J Clin Pathol 1985;83(5):594-600.
- Won YS, Lee AR, Cho JH, Yoon HR. A case of giant cell tumor of bilateral maxilla with Paget's disease. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 1998;41(8):1087-90.
- Murphey MD, Nomikos GC, Flemming DJ, Gannon FH, Temple HT, Kransdorf MJ. From the archives of AFIP. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2001;21(5):1283-309.
- Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, Mulligan ME, Resnik CS, Gannon FH. From the archives of AFIP. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. Radiographics 2002;22(5):1191-216.
- Mooney WW, Bridger GP, Baldwin M, Donellan M. Recurrent giant cell tumour of the maxilla associated with both Paget's disease and primary hyperparathyroidism. ANZ J Surg 2003;73(10):863-4.
- Burnam JA, Benson J, Cohen I. Giant cell tumor of the ethmoid sinuses: diagnostic dilemma. Laryngoscope 1979;89(9 Pt 1):1415-24.
- Upchurch KS, Simon LS, Schiller AL, Rosenthal DI, Campion EW, Krane SM. Giant cell reparative granuloma of Paget's disease of bone: a unique clinical entity. Ann Intern Med 1983;98(1):35-40.
- Hoch B, Hermann G, Klein MJ, Abdelwahab IF, Springfield D. Giant cell tumor complicating Paget disease of long bone. Skeletal Radiol 2007;36(10):973-8.
- Lichtenstein L. Giant-cell tumor of bone (osteoclastoma). In: Lichtenstein L, editor. Bone tumors. 4th ed. St. Louis. Mosby;1977. p.127-59.